

ANNEE 1966

THÈSE

n°

845

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Monique, Thérèse MENNAULT

née le 19 janvier 1934 à Pithiviers (Loiret)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

LES ENCEPHALITES DE LA VARICELLE

(A propos de 15 observations)

Président :, Mr. R. BASTIN, Professeur

THÈSE

ANNEE 1966

POUR LE

n°

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Monique, Thérèse MENAULT

née le 19 janvier 1934 à Pithiviers (Loiret)

Externe des Hôpitaux de Paris

—
Présentée et soutenue publiquement le :

—
LES ENCEPHALITES DE LA VARICELLE

(A propos de 15 observations)

—
Président :, Mr. R. BASTIN, Professeur

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR } Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR } Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS**1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES****a) Professeurs titulaires :****MM.**

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale
Thérapeutique
Thérapeutique appliquée

MM.
CAUCHOIX (J.)
CONTE (M.)
LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique
Anatomie pathologique
Bactériologie

Biochimie médicale

Biologie médicale
Histologie
Parasitologie

Pathologie expérimentale

Physiologie

Physique médicale

Radiologie médicale

OLIVIER (G.)
NEZELOF (Ch.)
BARBIER (P.)
{ DESGREZ (P.)
DREYFUS (J.-Cl.)
BOURLIÈRE (F.)
COUJARD (R.)
LARIVIÈRE (M.)
LOEPER (J.)
RICHET (G.)
DEJOURS (P.)
ROUCAYROL (J.-Cl.)
SCHERRER (J.)
KELLERSHOHN (L.)
GOUGEROT (L.)
TUBIANA (M.)
FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)
Clinique cardiologique (Broussais)
— — (Boucicaut)

Cliniques chirurgicales
 Beaujon
 —
 Cochin
 Hôtel-Dieu
 Saint-Antoine
 Salpêtrière
 Tenon

Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)
— — — (Foch)

Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)
Clinique endocrinologique (Pitié)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)
Clinique gynécologique (Broca)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)
Clinique des maladies du sang (Broussais)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)

Cliniques médicales
 Bicêtre
 Broussais
 Cochin
 Hôtel-Dieu
 Lariboisière
 Pitié
 Saint-Antoine
 Saint-Antoine

MM.
REDON (H.)
SOULIÉ (P.)
LENÈGRE (J.)
LORTAT-JACOB (J.-L.)
N...
LEGER (L.)
PATEL (J.)
GOSSET (J.)
SICARD (A.)
OLIVIER (Cl.)
MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
PADOVANI (P.)
FÈVRE (M.)
DUBOST (Ch.)
MATHEY (J.)
DUPERRAT (F.)
DECOURT (J.)
LAMY (M.)
HUGUIER (J.)
DEGOS (R.)
TURPIN (R.)
MOLLARET (P.)
DELAY (J.)
HAMBURGER (J.)
BERNARD (J.)
CASTAIGNE (P.)
DEPARIS (M.)
MILLIEZ (P.)
BROUET (G.)
BARIÉTY (M.)
SÈZE (S. de)
DREYFUS (G.)
KOURILSKY (R.)
BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque
	Saint-Antoine
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	LACOMME (M.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	MERGER (R.)
— — (Cochin)	VARANGOT (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	OFFRET (G.)
Clinique de pédiatrie	BREGEAT (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	AUBRY (M.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	THIEFFRY (S.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	BERNARD (E.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	DECHAUME (M.)
Clinique toxicologique	ROUX (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	GAULTIER (M.)
— — (Necker)	JUDET (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	ABOULKER (P.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	COUVELAIRE (R.)
— — (Lariboisière)	LAPLANE (R.)
— — (Pitié)	DOMART (A.)
— — (Rothschild)	BOUVRAIN (Y.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	RAMBERT (P.)
	WOLFROMM (R.)
	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
Médecine	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
	POLONOVSKI (Cl.)
Pédiatrie	ROYER (P.)
	KREIS (B.)
Pneumo-Phtisiologie	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELDARRE (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie pathologique . . .	BOUYGOU (Ch.)	Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique . .	SCHWARTZ (D.)
---	---------------

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (G.) M. FAYE (R.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque .	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Père Défunt,

A ma Mère, à mon Frère,

A Alain,

A tous mes amis.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41533912_0004

A Monsieur le Professeur R. BASTIN
Professeur à la Faculté de Médecine
Médecin de l'hôpital CLAUDE BERNARD,

qui nous a fait le grand honneur d'accepter la
présidence de cette thèse,

En témoignage de respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Docteur F. VERLIAC

Médecin des Hôpitaux de Paris

qui nous a inspiré cette thèse et aidé dans sa
réalisation,

Avec notre respectueuse gratitude pour l'enseignement qu'il nous a donné.

A Monsieur le Professeur J. TURIAF
Professeur de Pathologie Respiratoire
Médecin de l'hôpital BICHAT

qui nous a accueilli dans son service et nous a
orienté vers l'Immunologie,

En hommage respectueux.

A nos Maîtres d' Externat :

Monsieur le Docteur PETIT

Monsieur le Docteur OMBREDANNE

Monsieur le Docteur MOULONGUET

Monsieur le Professeur Agrégé ROSSIER

Monsieur le Professeur MOZZICONACCI

Monsieur le Docteur GERBEAUX

Monsieur le Professeur TURPIN.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux :

Monsieur le Docteur ATTAL

Monsieur le Professeur BOUVRAIN

Monsieur le Docteur CAILLE

Monsieur le Docteur JOB

Monsieur le Professeur LAFOURCADE

Monsieur le Docteur C. LAPRESLE.

P L A N

I - INTRODUCTION.

II - HISTORIQUE.

III - PRESENTATION DE 15 OBSERVATIONS CLINIQUES.

IV - EPIDEMIOLOGIE :

- 1) Fréquence relative.
- 2) Age.
- 3) Sexe.
- 4) Terrain prédisposant.
- 5) Epidémies.

V - ETUDE CLINIQUE :

- 1) Début :
 - a) Date dans le cours de la maladie éruptive.
 - b) Signes de début.
- 2) Formes cliniques :
 - a) Forme diffuse.
 - b) Forme localisée, la plus fréquente.

3) Diagnostic :

a) Positif

b) Différentiel.

4) Pronostic.

VI - ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

VII - HYPOTHESES PATHOGENIQUES.

VIII - TRAITEMENT.

IX - CONCLUSIONS.

I N T R O D U C T I O N

Depuis la description faite par MARFAN en 1898 d'un syndrome d'ophtalmoplégie externe survenu chez un enfant de 22 mois peu de jours après le début d'une varicelle plusieurs études d'ensemble concernant les encéphalites de la varicelle ont été effectuées. Aussi rare que soit cette complication, il n'en reste pas moins que chaque année affluent des publications isolées faisant état de différents aspects cliniques ou évolutifs observés dans le cours de la maladie éruptive.

Nous présenterons ici 15 observations relatant les cas d'enfants hospitalisés pour cette manifestation neurologique dans le service de maladies infectieuses du Professeur BASTIN, à l'hôpital CLAUDE BERNARD, au cours de ces six dernières années.

HISTORIQUE.

Après la description princeps de MARFAN (51) d'autres manifestations neurologiques furent relatées au cours de la varicelle.

Ainsi KRABBE (44) publie un cas de myélite et simultanément GALLI (27) rapporte l'observation de 2 cas d'ataxie aiguë survenant dans une famille de 9 enfants présentant une éruption cutanée typique.

En 1925, DEBRE et LEVY-SOLAL (24) font état du premier cas mortel d'encéphalite survenu chez une femme enceinte au huitième mois.

GLANZMANN (33) en 1927, effectue le premier travail d'ensemble sur les complications neurologiques de la varicelle, la variole, la vaccine,

Mais c'est à L. VAN BOGAERT (15) que l'on doit la description détaillée des lésions histopathologiques du SNC retrouvées à la fois dans une forme subaiguë d'encéphalite de varicelle et dans celles déjà connues de la vaccine et d'autres maladies éruptives.

C'est aussi l'époque des discussions pathogéniques : ceux qui croient à une coïncidence fortuite sont de moins en moins nombreux, les autres attribuent les lésions anatomiques au rôle direct du virus sur les centres nerveux, ou à l'action d'un virus quiescent, dont la virulence serait réveillée par l'infection causale..

GLANZMANN et L. VAN BOGAERT, indépendamment, émettent l'hypothèse

d'un mécanisme allergique dans le déterminisme des manifestations nerveuses et cette théorie semble prévaloir.

Par la suite, des études d'ensemble ont été successivement réalisées :

En 1932, par DAGNELIE et coll. (23) qui démontrent 69 cas,

En 1933, BOQUET (18) dans sa thèse, inspirée par R. DEBRE, évalue à 70 les observations authentiques.

En 1935, UNDERWOOD (63) recensant 120 cas de la littérature, propose une classification des formes cliniques.

Enfin en 1953, APPELBAUM (2)rapporte 59 cas personnels.

Nous concluerons, sans citer toutes les publications isolées sur ce sujet, que nos connaissances sont encore très minimes concernant l'étiopathogénie de ces encéphalites.

OBSERVATION N°1 -

Evelyne D... 5 ans 1/2, sans antécédent pathologique, présente au 7ème jour d'une varicelle d'intensité modérée, des céphalées, avec montée thermique à 38°2 et le lendemain une crise convulsive généralisée.

Elle entre à l'hôpital CLAUDE BERNARD le 29 Décembre 1959.

Peu après son admission, alors que la température est à 39°, on assiste à trois nouvelles crises convulsives généralisées .

L'examen clinique ne retrouve rien d'autre que les manifestations neurologiques habituelles au cours de tels épisodes; enfin, l'éruption varicelleuse est réduite à quelques éléments disséminés.

Le fond-d'oeil est normal, la ponction lombaire ramène un liquide clair avec discrète réaction cellulaire (19 % d'éléments, tous des lymphocytes) et albuminorachie à 0,40 g o/oo.

Deux jours plus tard, alors que les phénomènes convulsifs initiaux ont disparu, on constate l'existence d'une ataxie aiguë.: la démarche est ébrieuse, avec élargissement du polygone de sustentation et tendance à la chute. Elle s'accompagne d'autres manifestations : hypotonie globale, hypermétrie, dysmétrie, qui témoignent de l'atteinte cérébelleuse. Par ailleurs, on retrouve un signe de Babinski à gauche. L'électro-encéphalogramme enregistre une dysrythmie lente généralisée, de type encéphalitique.

Le traitement barbiturique institué à l'entrée a été poursuivi pendant 25 jours.

EVOLUTION :

Les anomalies cliniques ont régressé progressivement et l'examen neurologique était redevenu normal en 15 jours.

L'amélioration du tracé électroencéphalographique s'est effectué en

trois mois : 11 jours après le début de la maladie, on notait la réapparition d'un rythme de base occipital, intriqué à des ondes delta de haut voltage, mais trois semaines après on retrouvait encore une persistance de grandes ondes lentes dans les régions antérieures et la réapparition de la grande dysrythmie lente généralisée lors de l'hyperpnée.

Trois mois plus tard, le tracé spontané s'est normalisé, mais l'hyperpnée est encore activante.

Il n'existait à cette date aucune séquelle psychique évidente, mais par la suite, nous n'avons pas revu cette enfant.

OBSERVATION N° 2 -

C'est, brutalement, au 8ème jour d'une varicelle d'allure banale, que Jean-Marc RE...; âgé de 20 mois, est atteint de troubles de l'équilibre, évident dès la position assise : il tombe de son pot.

Soulignons d'emblée qu'il marche normalement depuis l'âge d'un an, que son développement psycho-moteur a été régulier, enfin qu'il n'était soumis à aucune thérapeutique lors de l'apparition de ces troubles.

Il est hospitalisé le 1er Juin 1960.

On trouve alors, chez cet enfant apyrétique, et porteur de quelques vésicules de varicelle en voie de dessèchement, une ataxie aiguë manifeste : quand il est assis, il oscille en tous sens, et tombe si on ne le retient pas ;
debout
la station aboutit rapidement à la chute malgré l'élargissement notable de son polygone de sustentation et malgré la danse des tendons. Il existe une hypotonie marquée.

Les autres signes cérébelleux ne peuvent être recherchés en raison du jeune âge de ce malade.

Au total, cette ataxie apparaît isolée : l'état de conscience est

normale, il n'y a ni syndrome déficitaire, ni signe méningé : l'examen du L.C.R., fait systématiquement, a montré une très minime réaction cellulaire (8 lymphocytes par mm³) avec albumine normale.

L'E.E.G. n'a pas été pratiqué, et aucun traitement n'a été institué.

Au 8ème jour de l'hospitalisation, la marche était possible, mais encore très instable. L'enfant a quitté le service au 10ème jour, incomplètement guéri et nous n'avons eu aucun renseignement sur l'avenir de ce jeune garçon.

OBSERVATION N° 3 -

Abdelkader HAM... est hospitalisé le 9 Mai 1961 pour une crise convulsive généralisée, contemporaine d'une varicelle dont l'éruption est apparue le matin même.

Chez cet enfant de 5 ans 1/2, qui présente un important retard psychomoteur, on retrouve la notion de manifestations convulsives survenant en dehors d'épisode fébrile depuis l'âge de 4 mois. En Mars 1961, on notait l'existence d'anomalies lentes sans caractère spécifique. Un traitement barbiturique était alors institué et semble avoir été suivi.

Lors de l'admission, le 9 Mai 1961, la température est à 39° et les éléments varicelleux sont assez nombreux. L'enfant est conscient mais abattu (Il a reçu 2 heures avant 4 cgr de gardénal). L'examen neurologique ne révèle que des signes post-critiques : hypotonie, areflexie ostéo-tendineuse, Babinski bilatéral.

Le L.C.R. est normal, de même que le fond-d'oeil.

L' E.E.G. pratiqué au lendemain de la crise, montre un tracé très

altéré : grande dysrythmie lente généralisée.

Au total, tout oriente plutôt, chez ce comitial connu et traité, vers une manifestation épiphénomène au cours de la varicelle, quand deux jours plus tard l'enfant, qui n'a pas convulsé à nouveau veut se lever et tombe. Il existe alors à l'évidence, une ataxie aiguë : debout il oscille en tous sens, avec tendance à la chute en arrière, la marche qui n'est possible qu'avec un appui est ébrieuse, le polygone de sustentation étant très élargi. L'hypotonie est restée importante et on note un tremblement intentionnel des extrémités.

Enfin, dernière anomalie neurologique, il persiste un signe de Babinski à gauche.

6 jours plus tard : l'état est inchangé et l'E.E.G. est encore plus perturbé. Le tracé est plus lent que celui post-critique, la dysrythmie généralisée s'est accentuée et n'est pas modifiée par les stimulations sensorielles , ce qui évoque un état encéphalitique diffus.

Ce n'est que 15 jours après les troubles initiaux que s'est amorcée la régression qui, par la suite, s'est effectuée rapidement.

Le 26/5/61, les troubles de la marche avaient totalement disparu, seule persistait une discrète ataxie. On notait alors la disparition de la dysrythmie lente généralisée, avec un rythme occipital normal, parfois entrecoupé d'ondes delta.

OBSERVATION N° 4 -

Elle est très semblable aux deux premières :

Le 11 Novembre 1961, le petit Jean-Marc DO..., 4 ans 1/2, qui a présenté 8 jours plus tôt une éruption pustuleuse, sans caractère précis, est admis pour une sommolence d'apparition inopinée, après 2 jours de fièvre à 39° avec vomissements.

A l'examen : l'enfant est très abattu, et répond difficilement aux questions. Il vomit fréquemment et se plaint d'une intense douleur de la nuque. Le syndrome méningé objectif est cependant réduit à une légère raideur de la nuque, sans signe de Kernig, ni modification du L.C.R.

Par contre, là encore, on retrouve une ataxie cérébelleuse intense, rendant la station debout impossible, une hypotonie nette, sans déficit moteur, ni perturbation des réflexes.

Enfin, si l'aspect des éléments cutanés disséminés n'est pas typique, la découverte de l'un d'eux dans le cuir chevelu et la notion d'un contage familial certain trois semaines auparavant, suffisent à affirmer qu'il s'agit bien là d'une varicelle.

A l'E.E.G. : dysrythmie lente généralisée de haut voltage remplaçant le rythme de base normal.

La guérison de cette encéphalite a été complète en 25 jours.

OBSERVATION N° 5 -

Bien différent par son contexte et la nature des troubles observés est le cas de la petite Isabelle GO... 2 ans, dont les antécédents comportent :

- des crises convulsives avec hémiparésie gauche transitoire, considérées, comme hyperpyrétiques.

- Une primo-infection tuberculeuse avec trouble , de ventilation persistant sous INH, pour lequel elle reçoit 15 mg de Cortancyl depuis 2 mois quand éclate l'éruption varicelleuse le 18 novembre 1961.

C'est 12 heures plus tard seulement qu'on constate :

- Une tendance à la chute du côté gauche, quand l'enfant est sur le pot.
- Avec hypotonie et déviation conjuguée de la tête et des yeux du même côté.

A la fin de l'examen, on assiste à une crise clonique bravais-jacksonienne du membre supérieur gauche, se généralisant rapidement à l'hémicorps homolatéral. Elles se répéteront de façon subintrante les heures suivantes et l'enfant sera transférée dans la nuit à l'hôpital CLAUDE BERNARD.

A son arrivée, coma vigil, paralysie faciale gauche.

immédiat

Le traitement a comporté une injection d' ACTH, du gardénal, des antibiotiques, outre la corticothérapie qui sera maintenue aux mêmes doses pendant toute l'hospitalisation.

Le lendemain, ne convulse plus, mais il persiste :

- d'importants troubles de la conscience,
- une hémiparésie gauche prédominant à la racine du membre supérieur gauche.

Le L.C.R. est subnormal : albumine 0,40 g o/oo, 3,4 éléments.

A l' E.E.G. : très importante anomalie lente de haut voltage hémisphérique droite, à prédominance occipitale, persistant 10 jours plus tard.

Enfin la régression des troubles neurologiques s'est effectuée normalement, sous corticoïdes. A la sortie, il subsistait cependant une parésie de l'épaule gauche. Nous ignorons l'évolution à distance.

OBSERVATION N°6 -

Le 1er Juin, Sylvie PR..., 3 ans, dont les antécédents ne comportent que les oreillons et des otites très fébriles sans épisodes convulsifs, présente au 2ème jour de la varicelle :

- des vomissements et un état de fatigue.

- puis brutalement, une crise convulsive, d'abord localisée à l'hémicorps droit, mais se généralisant rapidement avec perte de connaissance.

Elle est hospitalisée quelques heures plus tard : cette enfant, porteuse de rares vésicules disséminées, est alors parfaitement consciente. La température, normale le matin, est maintenant à 38°5.

L'examen neurologique révèle uniquement de gros troubles de l'équilibre lors de la marche : celle-ci, qui n'est possible qu'avec un appui, est ébrieuse, elle s'accompagne d'une hypotonie généralisée avec phénomène de Holmes-Stewart. Par contre, on ne retrouve aucun autre signe cérébelleux : pas d'hypermétrie, pas de nystagmus, ni de tremblement.

La mobilité et les réflexes ostéo-tendineux sont normaux. Enfin il n'existe pas de syndrome méningé. Le fond-d'oeil est normal. La ponction lombaire n'a pas été faite.

Le 4 Juin, soit trois jours après le début des troubles, la démarche est encore plus vacillante, avec tendance à la chute, cependant l'incoordination motrice "statique" reste toujours discrète. Une deuxième poussée éruptive avec recrudescence fébrile n'entraîne pas de nouvelles crises convulsives. Cependant l'E.E.G. pratiqué à 3 jours des premières, a montré un tracé de base lent, mal organisé, à prédominance droite, pouvant encore être considéré comme post-critique.

Le traitement n'a comporté que du gardénal administré pendant 7 jours.

Ce syndrome d'ataxie aiguë pratiquement pur a régressé rapidement :

dès le 6ème jour, débutait l'amélioration clinique ; le 15ème jour, la marche était parfaitement normale.

Un contrôle électroencéphalographique effectué 10 jours après a montré une normalisation complète du tracé.

Nous n'avons pu suivre cette enfant ultérieurement.

OBSERVATION N° 7 -

Paulette MIS..., 4 ans, est au centre de post-cure de Margences, pour primo-infection tuberculeuse quand débute sa varicelle le 1er Juillet 1963.

Brutalement, le 8 Juillet, apparaissent : un état de torpeur, une paralysie faciale gauche, qui motivent son transfert à Claude Bernard le soir même.

On retrouve alors chez cette enfant apyrétique et porteuse d'une éruption varicelleuse, sans caractère de gravité :

- des troubles de la conscience, d'intensité modérée, elle suit du regard, mais n'exécute pas d'ordres,
- une raideur méningée indiscutable.
- une paralysie faciale gauche de type périphérique, portant sur facial supérieur et inférieur.
- enfin une rétention d'urine depuis le matin.

Par contre, il n'y a pas d'hémiplégie, ni de troubles du tonus, tout au plus une diminution du réflexe rotulien gauche.

Le fond-d'oeil est normal, il n'y a aucune anomalie du L.C.R.

Le lendemain, elle est toujours obnubilée et figée, elle geint sans cesse, à la paralysie faciale, s'est associée une abolition bilatérale du réflexe cornéen.

L'E.E.G. pratiqué le 11 Juillet ne montre cependant aucune anomalie de

type encéphalitique.

Le 13 Juillet, la symptomatologie s'est notablement enrichie :

- d'une hypertonie de type extra pyramidale : faciès figé, rareté des clignements, conservation des attitudes, surtout nette aux membres supérieurs, avec petits troubles vaso-moteurs et sudation accrue.

- d'un syndrome cérébelleux net, comportant tremblement et ataxie: la marche est pratiquement impossible en raison d'une grande instabilité lors de la station debout, et d'une attitude en extension des membres inférieurs, avec pieds en équin.

La dysmétrie, l'hypermétrie sont impossibles à rechercher chez cette enfant, peu coopérante.

- d'une abolition des réflexes rotuliens, sans atteinte motrice franche, ni signe de Babinski, ni troubles évidents de la sensibilité, ce qui permet d'éliminer une atteinte médullaire évoquée au début sur l'association à des troubles sphinctériens transitoires.

Enfin les signes neurologiques initiaux sont inchangés.

Ce n'est qu'à partir du 23 Juillet, soit 15 jours après l'entrée dans la maladie que s'amorce la guérison :

- d'abord régression, puis disparition de la paralysie faciale en trois semaines, alors que persistent une ataxie intense et un syndrome parkinsonien, rendant toujours la marche impossible,
- puis réapparition des réflexes rotuliens, et démarche cérébelleuse,
- enfin, à 5 semaines du début, l'examen neurologique est strictement normal, de même que le comportement de l'enfant.

L' E.E.G. pratiqué un mois plus tard montrait un tracé plus actif, plus ample, un peu pointu, mais bien organisé.

Le traitement n'a comporté qu'une prévention des séquelles motrices,

associée bien entendu à la poursuite de la thérapeutique anti-tuberculeuse.

Notons que les recherches virologiques effectuées au début sont restées négatives (coxsackie - Poliovirus).

Revue 6 mois après sa sortie, cette fillette ne présentait aucune séquelle, et le tracé était rigoureusement normal.

OBSERVATION N° 8 -

La petite Véronique SA... , 17 mois, sans antécédent pathologique, a commencé la varicelle depuis 5 jours, quand elle est admise le 9 Juillet 1963 pour convulsions contemporaines d'un accès fébrile à 40° , avec délire.

A l'entrée, la température est redescendue à 37°, mais il persiste encore quelques secousses cloniques des extrémités. Les éléments cutanés , typiques, sont assez nombreux. Lors de l'examen du lendemain 10 Juillet, alors que les manifestations convulsives ont cessé depuis 24 heures, l'enfant ne suit pas du regard, ne sourit pas. Son développement psychique s'était effectué normalement.

Elle est agitée de mouvements choréiformes, et ne peut tenir sur ses jambes, alors que, précédemment, elle marchait en tenant un doigt. L'hypotonie est manifeste, mais il n'existe ni syndrome méningé, ni déficit moteur avec areflexie, ni nystagmus évident.

L'hypermétrie et la dysmétrie n'ont pu être recherchées chez cette ~~toute~~ jeune enfant. Enfin l'examen viscéral est resté négatif.

Ni le fond-d'oeil, ni le L.C.R. n'étaient perturbés et l'E.E.G. n'a pas été pratiqué.

Aucun traitement n'a été institué.

Dès le 14 Juillet, c'est-à-dire 5 jours après le début des troubles,

la guérison s'amorçait : tandis que les mouvements choréiformes avaient complètement disparu, le comportement se modifiait, l'enfant suivait de nouveau du regard, souriait etc... La démarche est restée très ébrieuse pendant une semaine encore.

Nous ne l'avons pas revue par la suite.

OBSERVATION N° 9 -

Fabien VI..., 2 ans 1/2, sans antécédent pathologique, présente au 2ème, puis 4ème jour d'une varicelle très fébrile des crises convulsives.

Il est hospitalisé le 13 Mars 1965. La température est encore à 40° et on ne trouve aucune anomalie neurologique, en dehors de discrètes manifestations post-critiques. Il n'y a pas de signes méningés cliniques, ni biologiques. Le fond-d'oeil est normal. On institue un traitement par le gardénal.

Le lendemain, soit 5 jours après le début de la maladie éruptive, l'enfant qui marchait normalement depuis l'âge de 14 mois, titube et élargit son polygone de sustentation. La station debout est également instable et il existe une danse des tendons. L'hypotonie est nette avec phénomène de Holmès-Stewart. Cette atteinte cérébelleuse apparaît comme isolée.

L'E.E.G. pratiqué 3 jours après les manifestations convulsives montrait une petite dysrythmie de base.

Cette ataxie a été totalement régressive en 15 jours et lors de la sortie de l'enfant il ne persistait plus sur le tracé E.E.G. qu'une minime dysrythmie occipitale.

OBSERVATION N° 10 -

Sylvie LE... 3 ans 1/2, à depuis 6 jours une varicelle évoluant normalement, quand, brutalement, le 31 mars 1964, elle ne peut plus se tenir debout seule. La veille elle a présenté un petit clocher fébrile à 38°, un vomissement et des céphalées.

A l'examen, d'entrée, l'enfant qui est apyrétique et porteuse de vésicules dont certaines sont récentes, est consciente, mais hostile. Ses troubles de l'équilibre sont évidents : assise, elle décrit de grandes oscillations en tous sens, debout elle tomberait rapidement en arrière si on ne la retenait pas, enfin la marche est totalement impossible. On retrouve aussi un tremblement d'effort et une hypotonie très nette. Mais il n'existe ni syndrome méningé objectif, ni déficit moteur.

Le lendemain, l'ataxie s'est encore accentuée, la dysmétrie est devenue nette et l'on constate l'abolition bilatérale des réflexes rotuliens et des stylo-radiaux. Le reste de l'examen clinique est normal.

La ponction lombaire montrait une discrète réaction cellulaire (45, 8 éléments/mm³, tous lymphocytaires) avec abaissement du taux de glucose à 0, 30 g o/oo.

L'E.E.G. révélait une asymétrie inconstante entre les deux régions postérieures, avec surcharge occipitale droite en ondes lentes et delta.

5 jours après le début des troubles, la régression commençait : la station debout était redevenue possible avec appui, quoique toujours oscillante, les réflexes styloradiaux puis les rotuliens réapparaissaient. Dix jours plus tard, la station debout était stable et trois semaines après, la marche était presque normale. Un contrôle E.E.G. pratiqué à un mois du début montrait une nette régression de la composante lente postérieure avec bonne réorganisation du tracé. Nous n'avons pas revu cette enfant par la suite.

OBSERVATION N° 11 -

Patrice NE..., 8 ans, est le 4ème enfant d'une même famille à être atteint de varicelle: un de ses frères l'en effet contractée trois a semaines avant et deux autres ont vu sortir les premiers éléments éruptifs le même jour que notre petit malade. Mais il est le seul à présenter une complication révélée le 11 Février 1965 par la brusque impossibilité de se lever, au 6ème jour de la maladie. La veille, il a eu un petit accès fébrile à 38°5, et depuis le matin, quelques vomissements.

Quand il est hospitalisé le 12 Février 1965, il est apyrétique et les éléments cutanés, en nombre modéré, sont pour la plupart au stade croûteux, quelques uns sont vésiculeux.

L'état de conscience est tout à fait normal, et il n'y a ni raideur méningée, ni paralysie, ni modification des réflexes.

Cependant la station debout est impossible, même jambes écartées et conduirait à la chute, si on ne le retenait pas. Le geste est maladroit avec hypermétrie et dysmétrie, la parole est un peu "scandée" ; l'hypotonie, l'adiadocinésie sont facilement mises en évidence, signant l'atteinte cérébelleuse.

Le reste de l'examen est absolument normal.

On ne trouve pas d'anomalie du fond-d'oeil.

L' E.E.G. initial révèle une richesse trop importante en ondes lentes postérieures.

La ponction lombaire n'a pas été pratiquée.

Après 6 jours, où le tableau est resté inchangé, une amélioration

tion s'est manifestée, d'abord par la possibilité de maintien de la position debout avec démarche typiquement ébrieuse et élargissement du polygone de sustentation, puis rétrocession progressive de tous les troubles cérébelleux.

Le 26 Février 1965, la marche était presque normale, encore un peu instable et le tracé E.E.G. montrait, 15 jours après le début de cette "ataxie" une bonne régularisation de l'activité de base.

Joelle LAZ..., 7 ans, sans antécédent pathologique notable est hospitalisée le 12 Mai 1965 pour un état de somnolence avec vomissements apparu au 3ème jour environ de la varicelle.

Celle-ci semble avoir débuté le 7 mai, elle succédait à une angine survenue le 30 avril et accompagnée d'une discrète éruption. Du 7 au 10 mai, rien d'anormal dans l'évolution, si ce n'est une persistance de la fièvre aux alentours de 39°. Brutalement, le 30 Mai, apparition de vomissements, d'une épistaxis et d'un certain degré d'obnubilation qui persistera jusqu'à son hospitalisation.

A l'entrée dans le service le 12 mai : elle est prostrée, gémissante, mais peut indiquer son nom et son âge. La température est à 39°6, et l'on trouve des éléments cutanés de différents types : au tronc et à la face, lésions croûteuses typiques de varicelle, sur les paumes et les plantes d'autres éléments vésiculeux ne semblant pas rattachables à cette maladie. Mais nulle part l'éruption n'a un caractère hémorragique.

Il n'y a aucun signe méningé et l'absence de réflexes ostéo-tendineux aux membres inférieurs, il n'ya pas de signe neurologique, ni de trouble neuro-végétatif évident.

L'enfant est très déshydratée, sans tendance au collapsus (TA 12/6). Le reste de l'examen est normal. Mise en perfusion.

Le lendemain, 13 mai, à 8 h 30, cette fillette qui n'a pas présenté de phénomènes convulsifs évidents durant la nuit, est dans un coma profond avec respiration rapide.

Dès le début de l'examen, survient une crise convulsive généralisée avec déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la droite, durant

2 à 3 minutes. Au décours de cette crise on note : un Babinski bilatéral, une hypotonie très importante, des pupilles plutôt en mydriase, avec absence de réponse à la lumière. Le coeur est à 180/mm , un peu sourd, la respiration bruyante, régulière.

A 10 heures : le coma est de plus en plus profond et les troubles neuro-végétatifs s'accroissent : tachycardie extrême, chute de la T.A. de 12 à 8, hyperthermie atteignant 42°.

A 10 h 30 : l'enfant fait brusquement un arrêt cardiaque, sans que la ponction lombaire, ni l'E.E.G. aient pu être faits.

La N.F.S. montrait : 2.100.000 hématies.)
105.000 plaquettes) mm³

une leucocytose à : 36.000, en rapport avec la surinfection cutanée.

Au cours de cette affection suraiguë puisque la mort est survenue moins de 24 heures après son admission, le traitement n'a pu être que symptomatique : réhydratation, gardénal, antibiotique.

Nous exposerons lors du traitement des encéphalites de la varicelle les raisons pour lesquelles la corticothérapie n'a pas été utilisée.

A l'autopsie :

Macroscopiquement : cerveau gonflé avec aplatissement des circonvolutions et effacement des sillons. A la section vertico-transverse des hémisphères il semble exister une petite exagération du piqueté veineux, mais l'encéphale est mal fixé.

L'examen microscopique a porté sur des fragments pris dans toutes les régions de l'encéphale. On note simplement une vasostase diffuse.

Diagnostic : congestion cérébrale.

OBSERVATION N° 13 -

Dans le cas du petit Claude MAL..., 6 ans 1/2, c'est un syndrome méningé, survenu au 2ème jour suivant l'éruption, qui révèle l'atteinte neurologique de la varicelle.

Le 24 Décembre 1965, soit 4 jours après les premiers troubles, il est admis dans un hôpital de Seine-et-Marne : céphalées, vomissements et photophobie sont alors très intenses. Il existe chez cet enfant conscient, mais geignant sans cesse et couché en chien de fusil : un signe de Kernig très net, un nystagmus bilatéral, un certain degré de déshydratation qui nécessitera la mise en perfusion pendant 48 heures.

Le L.C.R. est clair, avec discrète hypercytose (38 éléments dont 75 % sont des polynucléaires). Albumine et sucre sont normaux. Il n'y a pas d'anomalie du fond-d'oeil, et l'E.E.G. ne montre que des altérations globales et discrètes du tracé.

Les jours suivants, on assiste successivement à la disparition du nystagmus, puis à une atténuation des signes méningés, tandis qu'apparaissent ataxie et signes pyramidaux. Quand nous voyons l'enfant au 10ème jour de l'évolution, l'incoordination motrice, statique et cinétique domine le tableau, mais les réflexes rotuliens sont encore abolis et le cutané plantaire est en flexion à gauche ; à l'E.E.G., tracé de base trop riche en ondes lentes.

L'évolution a été lentement et complètement régressive en un mois, tant cliniquement que lors des contrôles électro-encéphalographiques.

Signalons que les recherches virologiques sont restées négatives (Poliovirus - Coxsackie).

OBSERVATION N° 14 -

Chez Catherine FO..., 6 ans 1/2, le début de l'encéphalite est marquée par l'apparition inopinée, au 6ème jour d'une varicelle sans histoire, de vomissements rapidement incoercibles, suivis 24 heures plus tard de discrets troubles de la conscience et refus de se lever.

Cette enfant n'avait eu aucune maladie notable et son développement psycho-moteur s'était effectué normalement.

Lorsqu'elle est hospitalisée le 10 avril 1966, elle est apyrétique et on retrouve quelques éléments varicelleux en train de se flétrir.

Elle présente une somnolence que n'explique pas une déshydratation légère et facilement corrigée ; elle répond cependant aux questions, dit son nom, son âge,...

Il n'existe aucun syndrome méningé clinique ni biologique et là encore, seul est retrouvé un tableau d'ataxie aiguë, tant statique que cinétique, avec tremblement d'effort et hypotonie globale. Il n'y a pas de nystagmus.

Pourtant, si l'expression clinique est essentiellement cérébelleuse, l'E.E.G. montrant une surcharge très importante en ondes lentes, témoigne d'une souffrance corticale diffuse.

Les jours suivants, l'incoordination motrice s'est encore accentuée : hypermétrie, dysmétrie, adiadococinésie sont devenues évidentes.

La régression clinique s'est amorcée dès le 8ème jour suivant le début des premiers signes. Quand les parents ont repris l'enfant au 10ème jour, il restait encore une ataxie avec danse des tendons, et à l'E.E.G. une très importante surcharge en ondes lentes bioccipitales, à prédominance droite.

Un mois plus tard, toute anomalie neurologique avait disparu, et le tracé montrait une très bonne évolution régressive des anomalies lentes, et une bonne réorganisation électroencéphalographique fondamentale.

OBSERVATION N° 15 -

Elisabeth PE..., 4 ans 1/2, sans antécédents neurologiques, est admise le 14 avril 1966 pour : instabilité à la marche, brusquement survenue au 8ème jour d'une varicelle d'allure banale, en même temps qu'un certain degré de torpeur et de vomissements avec céphalée.

A l'examen : on est en présence d'un grand syndrome cérébelleux :

- la station debout est presque impossible, avec grandes oscillations et tendance à la chute.

- la marche, aidée d'un appui est ébrieuse, et s'accompagne d'un tremblement intentionnel des extrémités, très important ;

- l'hypotonie est manifeste, sans aréflexie,

- enfin l'hypermétrie, la dysmétrie, l'adiadococinésie sont évidentes.

Cette "cérébellite" apparaît isolée, on ne retrouve en effet ni signe méningé, tant cliniquement qu'à l'examen du L.C.R. (4 éléments, albumine à 0,20 g %), ni syndrome déficitaire.

L' E.E.G. n'était pas perturbé.

L'évolution s'est faite vers la régression, dès le 6ème jour suivant le début des troubles, et à sa sortie 10 jours plus tard, la marche était parfaitement stable et l'examen neurologique rigoureusement normal.

IV - E P I D E M I O L O G I E.

1) Fréquence :

Quinze cas d'encéphalites varicelleuses ont été observés dans le service du Professeur BASTIN de 1960 à 1966 ; par rapport aux 5.112 varicelles non compliquées hospitalisées pendant la même période, la fréquence de cette complication atteint 3 %.

En réalité ce chiffre n'a aucune valeur : il résume en effet non seulement les manifestations neurologiques découvertes chez des enfants admis dès le début de l'éruption, mais aussi , et ce fut la majorité des cas, celles survenant chez des malades soignés en ville pour une varicelle d'évolution banale et adressés pour un trouble neurologique apparu secondairement.

L'ensemble des statistiques s'accordent sur le caractère inhabituel de cette complication, ces chiffres avancés qui reflètent tous une incidence hospitalière sont assez voisins : ainsi, APPELBAUM trouve parmi 6 774 varicelles admises à Willard-Parker Hospital , 18 encéphalites soit 2,6 o/oo (2).

A l'inverse, on a pu penser qu'en les recherchant systématiquement, on mettrait peut-être en évidence un nombre plus élevé de formes frustes, ou même latentes, révélées seulement par des modifications

du LCR. C'est ainsi que BANG (1943) pratiquant une ponction lombaire dès le lendemain de l'éruption, constata une hypercytose discrète, sans aucun trouble neurologique patent.

NILSBY (57) en 1953, puis CRONEMEYER (en 1957) (22) étudièrent le LCR au cours de varicelles survenant chez des enfants hospitalisés pour d'autres affections, CRONEMEYER constata 16 lymphocytoses, toujours discrètes, dans des formes asymptomatiques.

En résumé, si à l'évidence les formes aiguës ou patentes sont relativement rares, leur fréquence est moindre que celle de la rougeole et est certainement bien inférieure à 1 %, les formes intra- cliniques sont peut être relativement plus fréquentes.

2) Age :

Parmi les 15 malades dont les cas sont rapportés ici, l'aîné avait 8 ans, 2 seulement avaient moins de 2 ans (obs. 2 et 8). Entre ces chiffres extrêmes, la répartition se fait sans âge électif, peut-être un peu plus fréquemment entre 4 et 7 ans.

On trouve dans la littérature des constatations identiques.

BERGMAN et MAGNUSSON (10) remarquent que sur 137 cas publiés, 118 avaient moins de 10 ans.

Dans l'étude d'APPELBAUM (2) portant sur 59 observations, 95 % avaient moins de 11 ans, et la plupart entre 5 et 7 ans.

S'il est évident que la varicelle étant une maladie de l'enfance, extrêmement contagieuse, les encéphalites s'observeront presque exclusivement dans le jeune âge, on a cependant fait état de leur survenue

chez quelques adultes.

APPELBAUM (2) cite trois cas de patients ayant plus de 21 ans , dont un aurait 71 ans !

Il semble d'ailleurs que cette incidence à l'âge adulte s'accompagne d'une gravité maximum de l'affection : le 1er cas mortel fut d'ailleurs décrit par DEBRE (24) chez une femme enceinte.

3) Sexe :

Dans les cas relatés ici, 9 enfants sur 15 étaient des filles.

Au contraire, d'après les différentes publications on n'aurait une nette prédominance chez des enfants du sexe masculin. 70 % des malades d' APPELBAUM étaient des garçons.

Mais le fait que des évolutions sévères aient été observées particulièrement chez eux ne signifie pas obligatoirement, comme on l'a avancé, que ce soit un élément fâcheux du pronostic.

4) Facteurs prédisposants :

On a de même prétendu que certains terrains, où certaines circonstances favoriseraient l'éclosion des complications neurologiques lors des maladies éruptives.

Ainsi GALLI relate l'observation d'une famille de 9 enfants dont 8 eurent la varicelle , 2 garçons parmi eux, présentèrent une ataxie aiguë.

VAN BOGAERT recherchant le rôle éventuel d'antécédent neurologique, rapporte un cas d'ataxie et de crises convulsives, chez un enfant dans la famille duquel on observait de nombreux troubles psychiâtriques.

En fait, il ne semble pas qu'on puisse vérifier ~~celle~~ éventualité, plutôt que telle autre.

Pour SACREZ (62), l'existence de trouble neurologique préexistant, qu'il soit personnel ou familial, n'influe pas sur le risque éventuel d'encéphalite, mais au contraire celle-ci entraînerait une décompensation de l'état antérieur. Ainsi seule la fréquence ou la gravité des séquelles post-encéphalitiques pourrait en être accrue.

Afin d'en terminer avec la notion de terrain avancée par les tenants de la théorie immunologique, soulignons qu'au cours de ces six années, nous avons vu se déclarer la varicelle chez des enfants, non hémopathique^s soumis à une corticothérapie préalable, qui sera maintenue aux mêmes doses pendant toute la durée de l'évolution. Une seule fois, est apparue une encéphalite dont l'allure évolutive fut en tout point semblable à celle de sujet non traité.

5) Epidémies :

Enfin il semble bien que certaines épidémies se compliquent plus volontiers de manifestations nerveuses, d'où une variabilité dans la fréquence selon les années.

Ainsi BERGMAN et MAGUSSON n'en observent aucun cas entre 1910 et 1920, puis 10 cas de 1927 à 1938.

D'autres auteurs (APPLEBAUM, SACREZ) font des constatations identiques.

V - E T U D E C L I N I Q U E .

1) Début :

a) Date de survenue :

Il existe le plus souvent une période de latence entre le début de l'éruption varicelleuse et l'apparition des premiers signes témoignant de l'atteinte neurologique.

Dans 14 cas, cet intervalle libre est compris entre 2 ou 8 jours, avec un maximum de fréquence au 6ème jour , et reste parfaitement silencieux, une fois seulement (observation n° 12) on retrouve une persistance inhabituelle de la fièvre depuis l'apparition des premiers éléments cutanés 3 jours avant, mais aucun signe de gravité pouvant laisser prévoir l'évolution suraiguë de l'encéphalite.

Les délais de survenue des complications nerveuses dans le cours de la maladie éruptive sont à peu près du même ordre pour tous les auteurs : dans l'étude faite par BOCQUET (18) c'est le plus souvent entre le 7ème et le 10 ème jour.

Pour BERGMAN et MAGNUSSON (10) le maximum de fréquence se situe au 6ème jour et pour APPELBAUM (2) au 4ème jour.

MILLER (53) signale cependant la possibilité d'observer de telles complications jusqu'à 21 jours après le début de l'éruption.

Dans un seul cas, les manifestations neurologiques suivirent de quelques heures l'apparition des éléments cutanés.

Bien plus, on connaît une vingtaine d'observations où l'atteinte nerveuse précède de quelques heures à quelques jours l'éruption des premières vésicules varicelleuses : il en fut ainsi au 1er cas mortel observé par VAN BOGAERT (15), et d'autres rapportés par GAUTIER, MILLER (53).

Soulignons que la durée de cet intervalle libre n'est pas conditionnée par l'intensité de l'éruption et qu'il ne constitue pas non plus un élément permettant de prévoir le mode évolutif de l'encéphalite.

b) Mode de début :

C'est presque toujours brutalement qu'apparaît au cours d'une varicelle qui suivait un cours normal le premier signe révélant la localisation nerveuse. Parfois il s'agit de convulsions généralisées ou localisées, uniques ou subintrantes, ou d'un syndrome méningé (Observations 9 et 13) toujours modéré, avec céphalée, raideur et discrète hypercutose rachidienne, souvent c'est un état de somnolence inhabituel qui inaugure le tableau clinique.

Enfin, très fréquemment (ici dans 8 observations) s'installe d'emblée une ataxie aiguë, parfois isolée, souvent accompagnée ou précédée de peu par des vomissements ou de la fièvre.

Aussi peut-on décrire un début commun à la majorité des encéphalites de la varicelle, par des troubles de l'équilibre, d'apparition inopinée, qui persisteront par la suite, soit isolément, soit associés à d'autres manifestations plus ou moins prédominantes.

2) Formes cliniques :

Parallèlement aux lésions histologiques, ^{on} a cependant pu décrire des encéphalites à localisations multiples évoluant le plus souvent sur un mode aigu et des formes localisées, de beaucoup les plus fréquentes.

a) Les encéphalites aiguës diffuses : sont assez rares. Leur gravité est très variable, mais c'est parmi elles qu'on observe des cas sévères parfois mortels.

Le début souvent brutal, comporte habituellement ascension thermique, convulsions et troubles de la conscience d'intensité diverse, allant depuis le simple état de torpeur, jusqu'au coma le plus profond. Cette altération de la conscience constitue même l'élément le plus constant de ces encéphalomyélites, témoignant de la dissémination des lésions sur le névraxe et de la variabilité des réactions inflammatoires initiales, ^{se} les troubles neurologiques les plus variés apparaissent, groupant sans aucune systématisation, évoluant de façon capricieuse chez un même malade. Ici c'est un syndrome pyramidal plus ou moins net, là des manifestations choréo-athétosiques, ailleurs des troubles cérébello-vestibulaires, là encore un syndrome parkinsonien.

Une réaction méningée, clinique ou seulement biologique est fréquemment observée, mais elle reste habituellement discrète. Le L.C.R. est clair, l'hypercytose exclusivement lymphocytaire ne dépasse pas quelques dizaines d'éléments, l'albuminorachie est de l'ordre de 0,40 g à 1 g.

L'E.E.G. révèle l'existence d'une grande dysrythmie lente généralisée. Dans toutes les dérivations, le rythme de base normal est remplacé

par des ondes delta, très lentes et de haut voltage, sans qu'aucune stimulation sensorielle n'interrompe la monotonie du graphique.

Malgré cet aspect alarmant l'évolution est souvent favorable ; en un temps variable, survient la guérison clinique, puis plus tard, de la normalisation progressive du tracé. Dans une proportion variable, il persiste d'importantes séquelles psychiques ou motrices.

Il est cependant des cas où l'on voit s'aggraver l'atteinte neurologique avec apparition de perturbations végétatives, qui, le plus souvent précèdent de peu la mort. Un cas de guérison a cependant été décrit récemment par JENKIND chez une malade ayant présenté un syndrome de détresse respiratoire et rigidité de décérébration.

Selon l'allure évolutive, on a pu distinguer dans ces formes disséminées : des formes suraiguës, caractérisées par l'extrême brutalité de survenue, au cours d'une varicelle banale, de signes alarmants, grande hyperthermie, état de mal convulsif, coma, altération précoce et intense des fonctions vitales, aboutissant à la mort en 24 à 48 heures. A ce stade, les guérisons sont exceptionnelles et souvent avec des séquelles considérables.

Dans ces cas d'évolution foudroyante, les lésions anatomiques sont réduites à une congestion non spécifique et rien ne permet d'affirmer qu'il s'agit bien d'une ^{leuco}-encéphalite. La seule observation d'évolution fatale relaté précédemment (N° 12) est en tous points semblable à cette description, tant dans sa symptomatologie que par les découvertes d'autopsie.

A l'opposé, on peut trouver des formes subaiguës traînantes qui partagent le même symptomatologie mouvante et le même pronostic, guérison le plus souvent, après un délai de plusieurs semaines, ou mois, parfois évolution fatale, comme dans l'observation de GIEEL (31), où la mort survient au bout de deux ans 12/ après six rechutes successives.

Enfin, il existe des formes atténuées, où les signes neurologiques peuvent être isolés, mais où l'E.E.G. révèle la même dysrythmie lente généralisée, traduisant un processus encéphalitique diffus.

3) Formes localisées :

Elles sont beaucoup plus fréquentes.

Parmi les différentes localisations possibles, l'atteinte cérébelleuse est particulièrement caractéristique de la varicelle et réalise un tableau d'ataxie aiguë.

Dans 14 observations décrites, celle-ci résume ou domine le tableau clinique.

DAGNELIE et DUBOIS (23) estiment qu'elle représente 30 % de toutes les complications nerveuses de la varicelle et UNDERWOOD (64) 25 %.

Tantôt elle est précédée par une ascension thermique, des vomissements, ou des manifestations convulsives survenant brutalement à une date plus ou moins précoce dans le cours de la maladie éruptive.

Tantôt c'est brutalement que sont apparus des troubles isolés de l'équilibre. Ils sont souvent très intenses: non seulement l'enfant ne peut tenir debout mais, assis, il décrit de grandes oscillations en tous sens. Dans les atteintes moins marquées ou lorsque les troubles régressent, la démarche est ébrieuse, avec élargissement du polygone de sustentation, et ten-

dance à la chute.

Il existe souvent d'autres signes d'atteinte cérébelleuse :

- hypotonie diffuse,
- un tremblement des extrémités à l'effort ,
- une incoordination segmentaire dont témoignent l'hypermétrie, la dysmétrie, et l'adiadococinésie . qu'il est difficile de mettre en évidence chez le tout jeune enfant.

Cette ataxie aiguë peut rester isolée, ou s'accompagner de somnolence. Le syndrome méningé clinique ou biologique est peu fréquent, et toujours très modeste.

D'autres signes de localisation peuvent s'associer, mais la cérébellite est toujours prédominante.

- ce peut être une hypertonie pyramidale,
- une atteinte d'un nerf crânien
- ou un signe de Babinski, témoignent d'une irritation pyramidale.

Ainsi dans l'observation N° 7, on a pu observer en plus d'un syndrome cérébelleux, une paralysie faciale périphérique,

- un syndrome parkinsonien.

Dans ces formes typiquement localisées, l'E.E.G. est normal, ou seulement un peu riche en ondes lentes dans les régions postérieures. Il n'est cependant pas rare de trouver au cours d'une ataxie aiguë cliniquement pure, des anomalies E.E.G., lentes, généralisées, témoignant de la diffusion du processus encéphalitique.

L'évolution de ces cérébellites est toujours rapidement favorable, le plus souvent sans séquelle. Il n'existe donc aucun document anatomique

permettant d'affirmer qu'il s'agit bien là de leuco-encéphalites.

Cette localisation est si caractéristique de la varicelle qu'on a voulu lui attribuer des ataxies aiguës, isolées, en apparence primitives. On a vu en effet ces manifestations survenir dans les milieux de varicellaux, en dehors de toute éruption (MARFAN et BABONNEIX).

- D'autres localisations cérébrales peuvent s'observer isolément ou associées entre elles, mais elles sont beaucoup moins fréquentes : on a ainsi décrit plusieurs observations de syndromes optostriés réalisant parfois un tableau pseudo-parkinsonien (GLANZMANN, MILLER et DAVIDSON) ou le plus souvent des manifestations choréo-athéatosiques.

Ailleurs, le processus encéphalitique atteint les formations grises de la base, en particulier l'hypothalamus, responsables de désordres humoraux et végétatifs.

Signalons enfin la possibilité d'atteinte médullaire isolée elle réalise qui semble elle aussi caractéristique de la varicelle, le plus souvent une myélite transverse ou parfois une forme pseudo-polyomyélitique, mais elle ne rentre pas dans le cadre des encéphalites

3) Diagnostic :

a) Positif : ^{en}présence de troubles neurologiques brusquement apparus au décours d'une varicelle, il se pose différemment selon la symptomatologie réalisée :

. S'il s'agit d'une ataxie manifeste on évoque d'emblée une cérébellite pos-éruptive.

. Dans les formes où l'atteinte cérébelleuse est fruste, ou chez le tout jeune enfant dont la démarche peut être encore physiologi-

quement imparfaite, le diagnostic ~~erre~~ parfois.

. Devant une convulsion survenue en climat fébrile, quelques jours après le début de l'éruption, seule l'évolution et la persistance des anomalies E.E.G. à distance des manifestations post-critiques permettra d'éliminer une convulsion hyperpyrétique.

b) Diagnostic différentiel :

Dans tous les cas, il faudra s'assurer que les signes neurologiques observés sont bien imputables à la varicelle. Celle-ci étant extrêmement fréquente, des coïncidences peuvent se voir avec un traumatisme ou une autre infection. Ainsi, dans nos observations, deux enfants présentaient une primo-infection tuberculeuse récente. Ce n'est qu'après avoir éliminé formellement la possibilité d'une méningite tuberculeuse que l'on a pu retenir le diagnostic d'encéphalite de varicelle. Chez ces enfants, une enquête virologique a été également pratiquée afin d'éliminer une infection à Coxsackie ou à Poliovirus.

Enfin la symptomatologie nerveuse d'un syndrome malin est souvent difficile à distinguer de celle d'une forme d'encéphalite suraiguë. Dans la première éventualité, les perturbations cérébrales ne sont que la conséquence de troubles hémodynamiques intéressant tous les viscères. Le plus souvent, on l'a vu, l'examen histologique ne permettra pas non plus le diagnostic.

4) Pronostic ;

Le pronostic vital n'est jamais en jeu dans les cérébellites. Il l'est parfois dans les encéphalomyélites aiguës diffuses et presque toujours dans les formes suraiguës.

dans ces dernières

la mort survient souvent 24 à 48 heures parès l'apparition des premiers signes nerveux annoncés par des perturbations végétatives intenses et précoces . Dans les formes aiguës à évolution fatale, la mort survient habituellement dès la première semaine, mais elle peut avoir lieu plus tardivement , ainsi dans l'observation de GIBERT l'évolution s'aggrava progressivement en deux ans et demi. La mortalité de l'ensemble des encéphalites de la varicelle atteint 5 à 10 %.

Hormis la localisation, il n'existe aucun élément capable de laisser prévoir le pronostic lors de l'installation de la maladie. Il n'y a aucun parallélisme entre l'intensité de l'éruption et la gravité de la localisation neurologique. La briéveté de l'intervalle libre n'a aucune signification non plus que l'intensité des signes initiaux. Seule l'apparition et l'aggravation de^s troubles neuro-végétatifs constitue un élément de fâcheux pronostic, de même que l'aplatissement du tracé E.E.G. faisant suite à la dystythmie lente généralisée . APPELBAUM note dans tous les cas mortels qu'il a observés la coexistence d'une pneumopathie.

Dans les formes aiguës d'évolution favorable, la guérison se fait parfois au prix de lourdes séquelles motrices ou sensorielles, psychiques, intellectuelles. Même dans les cas où il n'existe plus ni anomalies cliniques , ni anomalies E.E.G., comme c'est la règle dans les cérébellites, on ignore si , ultérieurement, on ne verra pas apparaître , dans un avenir plus ou moins lointain, des troubles du comportement , un retard intellectuel, un tracé irritatif pouvant évoluer vers une comitialité.

LHERMITTE évalue à 13 % la fréquence des séquelles pour l'ensemble des encéphalites de varicelle. Le caractère non évolutif de ces séquelles a été longtemps tenu pour absolu, plusieurs observations font cependant état de reprise évolutive sur un mode variable.

La prévention de ces séquelles implique l'utilisation de tous les moyens physiques permettant de lutter contre les troubles trophiques d'une part, la surveillance clinique et surtout électro-encéphalographique à distance de l'épisode initial d'autre part.

VI - ANATOMIE PATHOLOGIQUE -

L'encéphalite de varicelle comme celles des autres maladies éruptives ou post-vaccinales constitue une entité anatomo-clinique.

Mais étant donné la bénignité habituelle de cette complication, déjà rare en elle-même, les documents histo-pathologiques manquent le plus souvent : c'est le cas de la cérébellite qui guérit toujours et dont on ne peut dire avec certitude qu'il s'agit d'une leuco-encéphalite.

Parmi nos observations, une seule (12) fait état de manifestations neurologiques gravissimes, apparues au cours d'une varicelle banale, ayant entraîné la mort 48 heures après le début des troubles.

L'examen histologique du cerveau ne montre qu'une vaso-stase diffuse, réalisant un aspect de congestion cérébrale, absolument non spécifiques qui ne permet pas de trancher entre l'encéphalomyélite diffuse suraiguë où les lésions n'ont pas eu le temps de se constituer, et le cerveau vaso-moteur où les ^sperturbations ^sencéphaliques ne sont qu'un élément d'une atteinte multiviscérale.

C'est L. VAN BOGAERT qui, en 1930, publia le premier une étude histo-pathologique complète des altérations cérébrales au cours d'une encéphalite de varicelle qui évolua sur un mode subaigu :

Cliniquement, il s'agit d'une fillette de 12 ans, présentant
deux jours

avant l'éruption de varicelle, délire et hallucinations visuelles. Puis s'est constitué un tableau d'encéphalomyélite diffuse associant : syndrome méningé précoce, ataxie aiguë, mouvements choréo-athétosiques et syndrome pyramidal aboutissant à la mort en trois semaines.

A l'autopsie :

Macroscopiquement :

- cerveau extrêmement congestionné, surtout au niveau de la région tronco-cérébelleuse.
- Pas de granulations ni vésicules visibles.

Histologiquement :

Affection inflammatoire aiguë prédominant sur la substance blanche du cerveau et du cervelet, où se trouvent disséminés des foyers de démyélinisation ^{périveineuse}, bien circonscrits, qui sont le siège d'une prolifération gliale considérable, à limites imprécises, et se prolongeant avec les plages d'infiltration diffuse. A leur voisinage, il existe des lésions de périvascularite, les unes récentes à formule lymphocytaire, les autres faites de plasmocytes et de macrophages. Dans les grandes nappes inflammatoires on rencontre des corps granuleux et parfois des cellules gliales monstrueuses. Les cellules cérébrales elles-mêmes ont peu souffert, elles présentent parfois cependant un aspect "vitreux". Dans le cervelet, les cellules de Purkinje sont plus atteintes, la substance tigrée ne se présente plus en bloc, mais est dispersée en une fine poussière. Le tronc cérébral, la moelle, les nerfs périphériques sont indemnes.

Ainsi, VAN BOGAERT rapprochant ces lésions de celles observées dans les autres encéphalites post-éruptives où la lésion primitive est également l'infiltration ^{cellulaire} péri-veineuse, concluait que l'encéphalite de la varicelle

n'entraînait pas strictement dans le cadre des leuco-encéphalites , elle en différait par l'atteinte dans la substance grise des éléments ganglionnaires.

A l'opposé des^{es} la lésion bien systématisée de la forme subaigue se placent celles observées au cours d'encéphalomyélites à évolution foudroyante. ZIMMERMAN et YANNET (67) en 1931, puis DAGNELIE et EUBOIS en 1932 (23), enfin récemment BLAIR (1965) (13) publièrent chacun une observation de ce type où l'histo-pathologie révélait une congestion cérébrale intense prédominant dans la substance blanche , alors que la réaction inflammatoire péri-vasculaire était à peine esquissée.

Toute une série de compte rendus d'autopsies font état de l'extrême variabilité des lésions observées , tant dans leur nature que dans leur topographie , responsables du grand polymorphisme de la symptomatologie clinique :

- SWAN (1946) rapporte un cas de forme choréique où l'atteinte prédominait de façon bilatérale au niveau du néostriatum.

- Dans l'observation d' HEPPELSTON et coll. (39) décrivant les lésions observées chez une fillette ayant présenté des convulsions , un syndrome pyramidal et des troubles bulbaires, on note une prédominance des réactions inflammatoires dans la substance grise du cortex cérébral et des noyaux de la base, avec manchon lympho-monoplasmocytaire dans les espaces péri-vasculaires. La substance blanche, au contraire, était à peu près indemne, sauf à proximité des zones corticales très détériorées.

- Ces constatations se rapprochent de celles faites par GIBEL (31) à l'autopsie d'une enfant de 3 ans 1/2, dont la maladie avait pris le

le masque d'épisode léthargique à rechutes avec détresse respiratoire, troubles de la glyco-régulation et l'équilibre acido-basique : des foyers de hémorragiques avec infiltration péri-vasculaire prédominaient au niveau des noyaux gris de la base et de la capsule interne.

En conclusion , dans aucun cas, le substratum anatomique n'est analogue, le siège des lésions - et partant l'expression clinique - étant tantôt la substance blanche, réalisant alors une leuco-encéphalite péri-veineuse, tantôt dans un nombre aussi élevé de cas , les noyaux gris centraux ou la substance grise du cortex. La nature des lésions variera en fonction du profil évolutif de la maladie :

- Si la mort survient en 24 à 48 heures, l'aspect anatomique réalisé sera purement congestif et non spécifique. C'est dans cette catégorie que se range l'observation N° 12, où il est impossible d'affirmer qu'il s'agit d'une leuco-encéphalite au stade initial ou d'un "cerveau vaso-moteur"

- Après quelques jours , (moins d'une semaine) on observera un aspect inflammatoire avec réaction péri-vasculaire .

- Enfin, après plusieurs semaines d'évolution, démyélinisation et infiltration microgliale caractériseront cette encéphalite, .

VII - HYPOTHESES PATHOGENIQUES -

La communauté qui existe entre toutes les encéphalites des maladies éruptives , tant dans la chronologie et l'aspect des symptômes cliniques que dans la nature des lésions histologiques fait évoquer un mécanisme unique. Celui-ci reste encore actuellement inconnu, mais on a proposé trois hypothèses :

- La première fait intervenir directement le virus de la maladie causale comme agent responsable de la localisation nerveuse : la varicelle rentrerait ainsi dans le cadre des ectodermoses neurotropes au sens de LEVADITI. Mais cette théorie se heurte à l'impossibilité où l'on est de trouver les virus varicelleux dans le tissu nerveux où le L.C.R., alors qu'il est facilement décelable dans le liquide vésiculaire. Il peut être conservé par passage sur tissu nerveux , mais n'y détermine jamais de lésions semblables à celles de l'encéphalite post-éruptive. Enfin, s'il en était ainsi on comprendrait mal l'existence d'un temps de latence entre le début de l'éruption - qui correspond au stade de virémie - et l'apparition retardée des premiers signes neurologiques qui peut survenir jusqu'au 21ème jour. Cette théorie semble donc peu vraisemblable.

- La deuxième fait intervenir un virus neurotrope associé , quiescent dans l'organisme et dont la virulence serait exaltée par la maladie

éruptive. Il s'agirait du même virus dans toutes les encéphalites post-exanthématiques. Mais là encore on n'a jamais pu mettre en évidence de particules virales au niveau du tissu nerveux.

- la troisième hypothèse fut soulevée indépendamment par GLANZMAN et surtout VAN BOGAERT, devant la constatation d'un aspect anatomo-clinique identique, quelle soit la maladie éruptive en cause. L'encéphalite aurait la signification d'une réaction allergique du tissu nerveux aux allergènes induits par l'affection virale. Différents faits corroborent cette théorie :

- . L'existence d'ataxie aiguë apparue en l'absence d'éruption dans des milieux de varicelleux.

- . La connaissance d'accidents neurologiques après injection de vaccin anti-rabique qui, on le sait, contient du tissu nerveux,

- . Enfin la production d'encéphalomyélite^s expérimentales qui peuvent être prévenues par l'administration préalable de corticoïdes.

En fait aucune de ces théories n'a eu de confirmation formelle.

VIII - T R A I T E M E N T -

Diverses substances ont été utilisées, sans qu'on puisse leur attribuer une efficacité sur le cours de la maladie :

- la médication antivirale, d'action très contestée en elle-même, n'a pas d'indication ici.

- Les gamma-globulines ont été larg^ement utilisées surtout par les auteurs américains qui estiment leur devoir leur succès, surtout dans les encéphalites de rougeole, et secondairement dans celles de la varicelle.

- Les antibiotiques ne sont actifs que sur d'éventuelles surinfections bactériennes.

En fait, il n'existe aucune thérapeutique spécifique, préventive ou curative des complications nerveuses de la varicelle ; la seule dont l'utilisation puisse être discutée ici, car elle repose sur des données étiopathogéniques est la corticothérapie. On sait, en effet, depuis les travaux de KABAT , WOLF et BEZER (43) que l'encéphalomyélite aiguë expérimentale du singe peut être prévenue par les corticoïdes. Il est de même possible d'éviter l'encéphalite allergique du cobaye par ACTH (MAYER et coll.) (56).

On a ainsi essayé les mêmes dérivés dans le traitement des encéphalites post-infectieuses afin d'utiliser à la fois leur action anti-

inflammatoire et leur efficacité éventuelle sur le processus immunologique responsable des lésions nerveuses.

APPELBAUM et ABLER (1) d'une part, WILLEMIN-CLOG d'autre part, l'ont utilisé avec d'excellents résultats, respectivement dans les encéphalites de rougeole, qui sont souvent graves, et dans celles de la grippe.

Mais en ce qui concerne celles de la varicelle, les faits sont beaucoup plus contradictoires, et l'on sait l'incidence fâcheuse observée lors de la survenue de cette affection essentiellement bénigne chez des enfants préalablement soumis à la corticothérapie. C'est ainsi que BERHEIM, LARBRE et GERMAIN (11) constatèrent chez 12 enfants atteints lors d'une épidémie hospitalière, 9 cas bénins chez ceux qui ne recevaient pas de cortisone, et 3 cas graves, dont 2 mortels chez ceux qui en recevaient. Signalons cependant que GERBAUX rapporte n'avoir pas eu d'accidents semblables, en prenant soin de renforcer les doses lors d'une épidémie ou d'un contagion chez un enfant préalablement traité.
de la cortisone

L'efficacité même au cours des encéphalites est très problématique.

GAUTIER (28) l'a employée dans un cas grave, et l'enfant est cependant décédé.

MAZAUD et LABEGORRE (52) n'ont constaté aucun effet dans une forme sévère, mais ont obtenu d'excellents résultats avec l'acétate d'hydrocortisone intra-rachidien.

BERNHEIM (11) note un échec dans une cérébellite traînante, certes traitée tardivement.

Bien plus, l'observation de GERBEAUX et COUVREUR (29) rela-

tant l'apparition d'un syndrome encéphalitique alarmant chez un malade soumis depuis 40 jours à la corticothérapie pose de difficiles problèmes d'autant que l'on verra les symptômes inquiétants disparaître alors que les doses de corticoïdes ont été augmentées.

L'absence d'amélioration rapide et certaine que l'on aurait été en droit d'attendre par l' utilisation de doses de l'ordre de 100 à 200 mg d'hémisuccinate, justifie qu'on ne les ait pas prescrits dans l'observation (N°).

R. BASTIN et VERLIAC (6) en réservent donc l'emploi, aux doses déjà citées, lorsqu'une tendance au collapsus se manifeste.

Le traitement des encéphalites ne saurait donc être que symptomatique :

La cérébellite toujours rapidement curable n'en nécessite, bien entendu, aucun.

Dans la série rapportée ici, seules les médications anti-convulsantes, ont été utilisées et quand besoin était , une réhydratation par voie ^{des} veineuse , ou antibiotique_s.

L'essentiel consiste en effet dans les encéphalomyélites diffuses, à assurer la nutrition correcte du malade, éventuellement par sonde ou par perfusion ; à corriger les perturbations végétatives , c'est dire que pouls, tension artérielle, rythme respiratoire seront étroitement surveillés. à éviter les surinfections.

Enfin on préviendra toujours l'apparition de troubles trophiques : escarres, rétractions tendineuses par les moyens physiques appropriés. afin de prévenir les séquelles

C O N C L U S I O N S

Quinze observations d'encéphalites de varicelle ont été rapportées.

Elles se caractérisent par la fréquence avec laquelle elles comportent une atteinte cérébelleuse. Celle-ci se manifeste cliniquement par une ataxie aiguë brutale, le plus souvent isolée, résumant alors le tableau neurologique, parfois accompagnée, voire masquée par d'autres signes nerveux, une discrète réaction méningée, une dysrythmie lente généralisée.

Beaucoup plus rares sont les véritables encéphalomyélites aiguës diffuses. Selon la gravité et la rapidité de l'évolution, elles ont été classées en formes aiguës, dans la majorité des cas de bon pronostic, et en formes suraiguës rapidement mortelles.

En dépit de ces individualités cliniques, affirmer que les manifestations neurologiques observées au cours d'une varicelle sont bien liées à cette affection, pose de difficiles problèmes diagnostiques ; plusieurs observations font état de coïncidences : ici, association d'une autre maladie infectieuse ou virale, là, possibilité d'une étiologie traumatique ou toxique préexistente.

Les lésions anatomiques de ces encéphalites post-éruptives, bien connues depuis les travaux de VAN BOGAERT et de LHERMITTE, sont spécifiques : il s'agit de leuco-encéphalites péri-veineuses diffuses, mais il n'existe aucun critère clinique formel pour l'affirmer et ce caractère essentiellement histo-pathologique fait souvent défaut dans les encéphalites de la varicelle, soit parce que la cérébellite guérit toujours, soit parce que dans les formes suraiguës très rapidement fatales ces lésions spécifiques n'ont pas eu le temps de se constituer.

La pathogénie de ces encéphalites est diversement expliquée : l'hypothèse d'une agression virale directe sur l'encéphale ou celle d'un virus neurotrophe de sortie ne paraissent pas confirmées. En revanche la théorie immunologique dans laquelle les lésions encéphaliques péri-veineuses résulteraient d'un conflit antigénique induit par le virus est corroborée par les faits suivants : retard d'apparition des désordres neurologiques sur la maladie éruptive, existence d'encéphalomyélites expérimentales "allergiques" qui sont évitées par la cortisone.

Il n'en est pas de même en clinique : aucune thérapeutique, même les corticoïdes à doses fortes n'est capable de prévenir ni de guérir les encéphalites. Le seul traitement est purement symptomatique des accidents liés à la déshydratation, aux surinfections et troubles neurologiques.

Enfin le pronostic de ces encéphalites de la varicelle est en règle favorable dans l'immédiat. La guérison progressive clinique, puis électroencéphalographique survient toujours dans les cérébellites et la majorité des formes aiguës. La mortalité faible (5 à 10 %) est l'apanage des encéphalites suraiguës et de quelques formes diffuses. L'avenir de ces malades reste malgré tout incertain, même dans les ataxies isolées, laissant toujours planer le risque de séquelles neurologiques ou psychiques.

Vu, le Président de thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur R. BASTIN.

Professeur G. BROUET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris :

J. ROCHE.

.

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - APPELBAUM E., RACHELSON M.H. et DOLGOPOL V.B.,
Varicella encephalitis.
Amer. J. Med. 1953, 15 : 223 - 230.
- 2 - APPELBAUM E. et ABLER C. - Treatment of measles encephalitis with
corticotropin.
Amer. J. Dis. Child. 1956, 92 : 147.
- 3 - BABONNEIX L., ADELINÉ et COMBE. - Un cas d'encéphalite varicellique.
Gaz. Med. de France, 1928, 2 : 174.
- 4 - BABONNEIX L. - Encéphalites aiguës infantiles .
Gaz. des Hôp., 1931, 104 : 675 - 684 .
- 5 - BASTIN R., VERLIAC F. , MAUGEY F., et Mme CHRISTOPHE P. - Encéphalites des maladies éruptives.
Arch. Fr. Pédiat. 1964, 9 : 1073 - 1096.
- 6 - BASTIN R. , VERLIAC F. - Les leuco-encéphalites des maladies éruptives.
Rev. du Prat. 1966, 4 : 425-439.
- 7 - BACKER A.G. - The central nervous system in infectious diseases of
childhood.
Postgrad. Med. 1949, 5 : 1 - 12.
- 8 - BAUMGART H. - Complications nerveuses de la varicelle.
Thèse Méd. Paris, 1934.
- 9 - BEER S. - Chickenpox encephalomyelitis -
J. Christian M.A., 1943, 18 : 164 - 166.
- 10- BERGMAN R. et MAGNUSSON J.H. - Studie über Encephalitis bei varizellen mit besonderer Berücksichtigung der Spät prognose.
Acta Paed. 1939, 26 : 31 - 61.

- 11 - BERNHEIM M. , LARBRE F. , GERMAIN D. - Corticothérapie et varicelle
Les risques, les indications.

Rev. Prat. 1959, 9 : 2879 - 2886.

- 12 - BERTOYE P. et GARCIN R. - Sur un cas d'encéphalite varicelleuse à
symptomatologie cérébelleuse.

Lyon Méd. 1929, 144 : 660 - 664.

- 13 - BLAIR A.W., JAMIESON W.M., SMITH G.H. - Complications and death
in chicken-pox.

Brit. Med. J. 1965, 2 : 981 - 983.

- 14 - BLATTNER R.J. - Serious complications of varicella including
fatalities.

J. of Pediat. 1957, 50 : 515 - 517.

- 15 - VAN BOGAERT L. - Contributions clinique et anatomique à l'étude
des manifestations neurologiques et psychiatriques de l'infection
varicelleuse.

J. de Neurol. et Psychiat. 1930 , 30 : 623 - 641.

- 16 - VAN BOGAERT L. - Histopathologische studie über die Encephalitis
nach Windpocken .

Ztsch. für die ges Neurol. und Psych. 1932, 528 : 1 à 20.

- 17 - VAN BOGAERT L. - Les manifestations nerveuses au cours des maladies
éruptives (varicelle, rougeole, scarlatine).

Rev. Neurol. 1933, 59 : 150-167.

- 18 - BOQUET P. - Les Encéphalomyélites de la varicelle .

Thèse Med. Paris 1933.

- 19 - BULLOWA J.G.M. et WISHIK S.M. - Complications of varicella : their occurrence among 2534 patients.

Amer. J. Dis. Child. 1935 : 49 : 923-932.

- 20 - COHEN H.J., WEISS G., APPELBAUM G. - Thrombocytopenic purpura secondary to german measles - Varicella encephalitis (2 cas).

Arch. Ped. 1960, 77 : 138 - 150.

- 21 - COMBY M.T. - Syndromes encéphalitiques au cours des maladies infectieuses de l'enfance .

Thèse Med. Paris 1935.

- 22 - CRONMEYER J. - Symptomtose Pleocytosen im liquor cerebro-spinalis nach Masern und Windpocken .

Arztliche Wochenschrift. 1957, 12, p. 382-385.

- 23 - DAGNELIE J. et DUBOIS R. - Complications neurologiques des exanthèmes .

J. Belge de Neurol. et Psych. 1932, 32 : 630 - 644.

- 24 - DEBRE R. , LEVY-SOLAL, NETTER G., LONGCHAMP T. - Varicelle mortelle à forme comateuse d'emblée chez une femme enceinte.

Bull. Soc. Med. Hôp. Paris 1925, 49 : 1568 - 1572.
de

- 25 - DUDEVANT O. - Contributions à l'étude de l'encéphalomyélite post-varicelleuse - Ses formes choréo-athétosiques.

Thèse Med. Toulouse 1931.

- 26 - FORD F. - Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence.

Springfield 1948, III : 633 - 635 - 3^e Edition.

- 27 - GALLI P. - Le complicazioni nervose della varicella - Due casi di atassi cerebellare acute.

Pediatrici, 1925 , 33 : 681 - 699.

- 28 - GAUTIER A. - Les méningo-encéphalites lymphocytaires chez l'enfant.

Exp. Scientif. Franc. 1954, Paris, 170 p.

- 29 - GERBEAUX J, COUVREUR J., et TRON Ph. - Sur un cas d'encéphalite de la varicelle survenue au cours d'une corticothérapie chez un enfant .

Arch. Franc. Pediat. 1963, XX n° 10 : 1165 - 1170.

- 30 - GIBBS F.A. et GIBBS E.L. - L' E.E.G. dans les encéphalites.

Arch. Neurol. Psych. 58 : 184 - 192.

- 31 - GIBEL H. , KRAMER B. et NAJI A. - Encephalitis complicating chickenpox - Report of a case with death two and a half years later.

Amer. J. Dis. Child. 1960, 99 : 669.

- 32 - GIRAUD P. - Un cas de myélite survenu après une varicelle.

Pédiatrie 1951, 6 : 318 - 319.

- 33 - GLANZMANN E. - Die nervösen komplikationen der varizellen, variolen und vakzine.

Schweiz. Med. Wchuscz 1927, 57 : 145 - 154.

- 34 - GRENET H. et ISAAC-GEORGES P. - Encéphalite varicelleuse.

Bull. Soc. Ped. Paris, 1938, 36, p. 240-262.

- 35 - HAGERTY R.J., ELEY R.C. - Varicella and cortisone.

Pediatrics; 1956, 18, p. 160 - 161.

- 36 - HENCHMAN D.C. - A fatal case of chickenpox.

M.J. Australia 1955, 42 : 165-166.

- 37 - HENDERSON LL. - The use of cortisone in post infections encephalitis.
J. allergy 1953, 24 p. 245-250.
- 38 - HENNEMANNE G. - Varicelle et cortisone. Quelle doit être notre attitude thérapeutique ?
Arch. Fr. Ped. 1960, 17 : 38 - 67.
- 39 - HEPPLESTON J.D., PEARCE K.M., YATES P.Q. - Varicella encephalitis.
Arch. Dis. Child. 1959, 34 : 318 - 321.
- 40 - HOLLIDAY P.B. - Pre-eruptive neurological complications of the common contagions diseases : rubella, rubeola, roseola and varicella.
J. Pediat. 1950, 36, p. 185-198.
- 41 - HUNTER W. - Case of varicella complicated with convulsions.
Lancet 1875, 1 , p. 45.
- 42 - JENKINS R.B. - Severe chickenpox encephalopathy. Treatment with intravenous urea hypothermia.
Amer. J. dis. child. 1965, 110, N°2 : 137 - 139.
- 43 - KABAT E.A., WOLF A. et BEZER A.E. - Studies on acute disseminated encephalomyelitis produced experimentally in rhesus monkeys. Effect of cortisone.
J. of Immunology 1952, 68 : 265.
- 44 - KRABBE K. -Varicella myelitis.
Brain 1925, 48 p.535.
- 45 - KRUGMAN S. et WARD R. - Infections diseases of children 1958 , chap.2
p. 29.
- 46 - LAMY M., AUSSANAIRE M., NICK J. , JANMET M.L. - Polyradiculonévrite varicelleuse à forme pseudo-myopathique.
Arch. Franc. Ped. 1952, 9 : 976 - 978.

- 47 - LANDER M. - A case of acute haemorrhagic leucoencephalitis (Hurst) complicating varicella.

J. of Pathol. and Bact. (London), 1935, 70 : 157-167.

- 48 - LARBRE F. :- Les syndromes encéphalitiques aigus de l'enfant.

Pédiatrie 1955 , 10 : 421 -432.

- 49 - LEVINS S. - Cerebellous ataxia following chickenpox.

Lancet 1960, 1 : 1222.

- 50 - LHERMITTE F. - Les leucoencéphalites - Etude anatomo-clinique, virologique et expérimentale.

Thèse Med. Paris, 1950, Flammarion ed.

- 51 - MARFAN A.B. - Un cas d'ophtalmoplégie externe d'origine nucléaire chez une fillette de 21 mois après varicelle.

Arch. med. Enf. 1898, 1, p. 153.

- 52 - MAZAUD R. , LABEGORRE J. -Encéphalite varicelleuse, action favorable de l'acétate d'hydrocortisone par voie I.R.

Bull. Med. de l'A.O.F. 1957, 2 : 191 - 195.

- 53 - MILLER H.G., STANTON J.B. et GIBBONS J.L.- Para-infectious encephalomyelitis and related syndromes. A cortical review of the neurological complications of certain specific fevers.

Quart. J. Med., 1956, 25 p. 427.

- 54 - MOLLARET P. - Le problème des fièvres éruptives .

Sem. Hôpit. Paris, 1936, 12, p. 105-113.

- 55 - MOLLER - On post infectious nervous involvement.

Acta Med. Scandinaviae (Suppl. 232), 1949, 135 : 3187.

- 56 - MOYER A.W., JERVIS G.A. et coll. - Action of ACTH in experimental allergic encephalomyelitis of the guinea pig.

Proc. Soc. Exp. Biol. Med. 1950, 75 : 387.

- 57 - NILSBY Y. - Non bacterial meningo encephalitis in children with special reference to spontaneous post catarrhal and varicella meningo encephalitis.

Acta Paed. 1954 (Suppl.) 43, p. 1 - 152.

- 58 - PENNANEACH J.J. , PICARD P. , VIALARD L., NAVARRANE. Encephalite varicelleuse grave, hibernation artificielle, guérison, contrôles E.E.G.

Bull. Soc. Med. Hôp. Paris, 1953, 69 : 892.

- 59 - PEQUEGNOT J.P. - Les complications nerveuses de la varicelle.

Thèse Med. Strasbourg 1961.

- 60 - RADERMECKER - SYStématique des E.E.G. des encéphalites et encéphalopathies. 1 vol. 244 p. - Masson Ed.

- 61 - ROEDER-KUTSCH Th. - Encephalitis nach varizelen.

Stschz. für ge Neuro und Psych. 1944, 177 : 614.

- 62 - SACREZ R., GRUNER J.E., TERRADE E. , LAVILLAUREIX A.MA. et J. -

Etude de 28 cas d'encéphalites aiguës de l'enfant observées en 11 ans à la clinique de pédiatrie de Strasbourg.

Arch. Franc. Ped. 1964, XXI, N°7.

- 63 - SHEE J.C., FEHRSEN P. - Reactivation of varicella virus by cortisone therapy.

Brit. Med. Jour. 1953, 2 : 82.

- 64 - THIEFFRY S. - Le syndrome cérébelleux, étude anatomo-clinique chez l'enfant.

Rev. Neurol. 1958, 98 : 479 - 504.

65 - UNDERWOOD G.A. - The neurological complications of varicella.

Brit. J. Child. Dis. 1935, 32 : 83 - 177.

66 - WRIGHT E.M., LIPSON M.J., MORTIMER E.A. - Varicella and severe hypoglycemia : a previously undescribed syndrom.

Am. J. Dis. Child. 1956 , 92 : 512.

67 - ZIMMERMANN H.M. et YANNET - Non suppurative encephalomyelitis accompanying chickenpox.

Arch. Neurol. et Psych. 1931, 26 : 322 - 332.



EDITIONS A.G.E.M.P.

8 RUE DANTE

- PARIS V* -

ODÉ 58-90